

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de pathologie
Département de neurologie

FACULTE DE MEDECINE
Professeur Erwin WILDI
Professeur Gérard GAUTHIER

A PROPOS D'UN CAS D'HEMISPHERECTOMIE TOTALE

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine —

par

Farrokh TIRGARI

—
d'Iran

Thèse No 3516

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1977
—



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de pathologie
Département de neurologie

FACULTE DE MEDECINE
Professeur Erwin WILDI
Professeur Gérard GAUTHIER

A PROPOS D'UN CAS D'HEMISPHERECTOMIE TOTALE

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Farrokh TIRGARI

d'Iran

Thèse No 3516

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1977

La Faculté de médecine, sur le préavis du professeur Erwin Wildi, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 5 juillet 1976

Le doyen :
William Geisendorf

Thèse No 3516



A propos d'un cas d'hémisphérectomie totale

Par F. TIRGARI

DIVISION DE NEUROPATHOLOGIE DU DÉPARTEMENT DE PATHOLOGIE
ET CLINIQUE DE NEUROLOGIE, HÔPITAL CANTONAL,
UNIVERSITÉ DE GENÈVE

Introduction

C'est en 1928 que *Dandy* traita pour la première fois une tumeur cérébrale par hémisphérectomie [5]; c'est en 1950 que *Krynauw* [13] a appliqué ce type d'opération aux hémiatrophies cérébrales dans les cas d'épilepsie. Depuis lors, un grand nombre d'opérations ont été effectuées pour cette cause.

La technique opératoire a été mise au point par nombre d'auteurs [8, 14, 26, 28]. Dans la majorité des cas, c'est une hémisphérectomie inter-thalamo-caudée ou extra-thalamo-caudée qui est pratiquée.

Les altérations tissulaires que subit l'hémisphère restant sont mal connues à cause du nombre restreint de vérifications anatomiques qui ne permet pas de se faire une idée des modifications et de leur succession dans le temps. Il va de soi que les dégénérescences secondaires du tronc cérébral diffèrent selon que le néo- ou le paléo-strié ont été conservés.

À notre connaissance, la littérature ne rapporte aucun cas où le thalamus et l'hypothalamus ont été enlevés eux aussi. C'est pourquoi nous publions l'anatomo-pathologie d'une hémisphérectomie exceptionnellement étendue, puisqu'elle se prolonge jusqu'au noyau rouge. Cet exposé soulève plusieurs problèmes; l'un des plus importants toutefois réside dans l'étude des dégénérescences secondaires des faisceaux nerveux du tronc cérébral; les altérations rencontrées dans l'hémisphère restant sont comparées aux données de la littérature.

Notons que, l'opération ayant eu lieu aux Etats-Unis, le type de malformation vasculaire dont il s'est agi et son extension exacte dans l'hémisphère réséqué restent inconnus.

Histoire clinique

Mlle S.A., née en 1949, jouit d'une bonne santé jusqu'en 1960, date à laquelle apparaissent des épisodes de faiblesse paroxystique de la main gauche.

Dès 1962 surviennent des crises débutant par un engourdissement du membre supérieur gauche, suivi d'hémiplégie gauche puis de perte de connaissance. Ces crises se rapprochent de plus en plus pour atteindre une fréquence d'une vingtaine par jour. A cette symptomatologie s'ajoutent des phases de déséquilibre et de diplopie. Un traitement antiépileptique reste sans effet notable. Une artériographie carotidienne droite met en évidence un anévrisme artério-veineux étendu intéressant le territoire des artères cérébrales antérieure et moyenne avec participation probable de la cérébrale postérieure. L'examen neuropsychologique révèle un niveau intellectuel normal. En 1964, on met en évidence à Genève une hypothyroïdie modérée, pour laquelle un traitement est instauré.

Le 3. 11. 1965, on tente une résection de la lésion et on découvre que celle-ci est beaucoup plus étendue en profondeur que ne le laissait présager l'angiographie, ce qui incite à pratiquer une hémisphérectomie droite très large. L'intervention dure 7 heures et demie et est entrecoupée d'une brusque chute tensionnelle pendant plus d'une heure. Dans les suites opératoires, l'état de la patiente se complique de pneumonie et d'embolies pulmonaires; ces dernières motivent une ligature de la veine cave inférieure le 29. 1. 1966.

Le 19. 4. 1966 la patiente est réhospitalisée pour anorexie, fièvre et vomissements. Un examen du liquide céphalo-rachidien montre alors une élévation des protéines à 1 g/l.

Elle revient en Suisse en 1968. Un bilan neurologique révèle alors, outre le déficit sensori-moteur gauche consécutif à l'hémisphérectomie, une atrophie optique bilatérale avec cécité, un nystagmus pendulaire, une paralysie totale du III^e nerf crânien droit, une parésie faciale droite périphérique et un état de torpeur; on note également une obésité. La patiente présente environ six fois par semaine des crises de spasme en flexion avec mouvements cloniques bilatéraux prédominant à gauche, le tout suivi d'un sommeil réparateur.

Le 21. 8. 1968 s'installent un coma profond et des crises épileptiques subintrantes caractérisées par une extension et une pronation du membre supérieur gauche, une rotation forcée de la tête à droite, une ouverture de la paupière gauche et un nystagmus battant vers la droite. En outre on note une mydriase fixe à droite et un syndrome pyramidal droit. L'électroencéphalogramme du 22. 8. 1968 montre des décharges de pointes lentes généralisées à l'ensemble de l'hémisphère cérébral gauche avec prédominance dans les régions antérieure et rolandique, ce qui pourrait confirmer que le «pace-maker» est sous-cortical.

En dépit d'un traitement-anticomitial, l'état de la patiente reste stationnaire. Elle décède le 7. 9. 1968 d'encombrement bronchique et d'insuffisance respiratoire.

Autopsie générale

Le corps pèse 70 kg pour une taille de 173 cm. On trouve une broncho-pneumonie confluyente par places, des thrombo-embolies pulmonaires terminales massives, un œdème pulmonaire, de multiples ulcères gastro-duodénaux aigus, un status après clampage de la veine cave inférieure, une hyperémie de stase aiguë des organes et une pyélite aiguë bilatérale. Le cœur (260 g) est exempt de lésions. Les ovaires, les surrénales et la thyroïde sont histologiquement normaux.

Examen Neuropathologique

I. Constataions macroscopiques

La dure-mère de la cavité crânienne est épaissie et cartonnée à droite, alors qu'à gauche elle est normale. L'hémisphère droit a été réséqué dans sa totalité jusqu'au mésencéphale (il n'y a donc pas trace des noyaux gris centraux, du thalamus ni de l'hypothalamus). La cicatrice opératoire passe à travers la

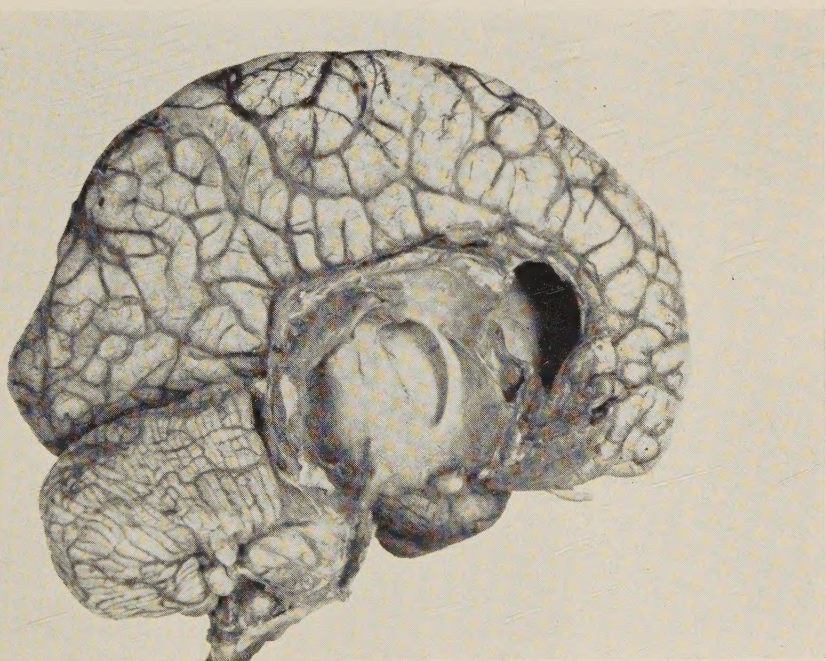


Fig. 1 Face interne de l'hémisphère gauche.

Cicatrice opératoire suivant le corps calleux, se terminant dans le mésencéphale. Gonflement des circonvolutions. Béance du trou de Monro. Ependymite granulaire. Pas de déplacement du vermis en direction supérieure ni rotation du tronc cérébral.

moitié supérieure du locus niger; le noyau rouge et le corps de Luys droits sont absents.

L'hémisphère gauche est volumineux (924 g) avec une face médiane légèrement convexe; ses circonvolutions, larges et aplaties, sont recouvertes sur la convexité de méninges fines. A la face interne, le corps calleux est cicatriciel, pigmenté, réduit à une mince membrane grisâtre. Le ventricule latéral est large (fig. 1) et on peut passer le pouce à travers le trou de Monro. Son épendyme est

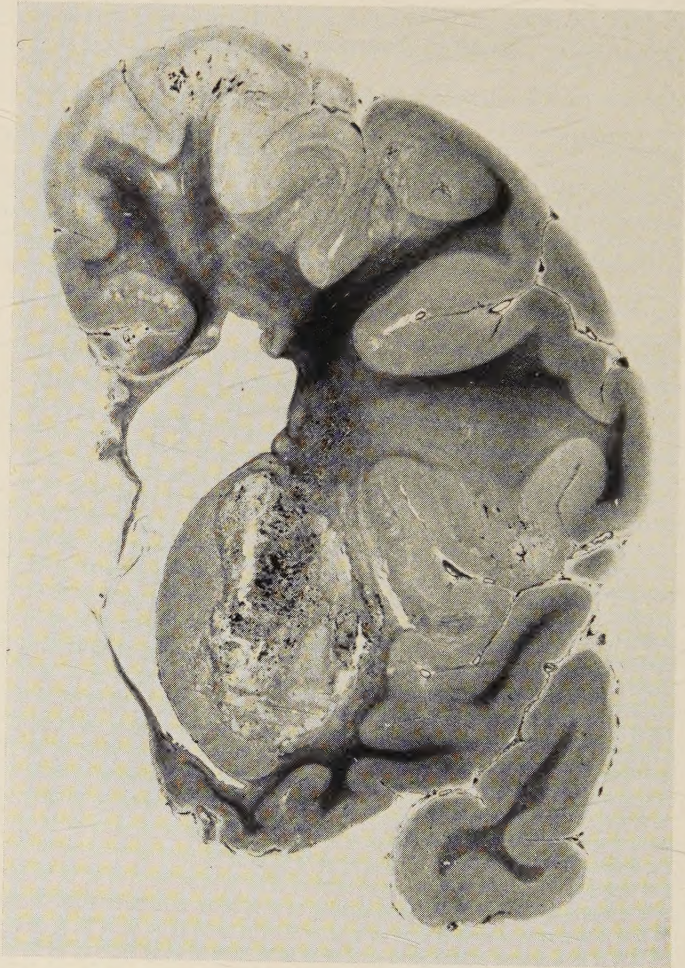


Fig. 2 Tranche fronto-temporale sur le plan vertical. Celloïdine 15 μ . Luxol fast blue - van Gieson.

Œdème en larges taches, surtout à la partie distale des axes blancs gyraux. Ramollissement hémorragique capsulo-strié frais et quelques lésions de même type, corticales et sous-corticales. Cicatrice du corps calleux. Elargissement du ventricule, convexité droite du septum.

finement granulaire; celui du III^e ventricule est fortement épaissi. La commissure grise est absente.

Au contraire de celles de la convexité, les leptoméninges de la base sont fibrosées et légèrement pigmentées, enserrant certaines paires crâniennes. Le chiasma optique est conservé de même que le nerf optique droit, démyélinisé à sa partie postérieure; le gauche n'est que discrètement décoloré. Six clips sont fixés sur les artères cérébrales droites, près de leur section. L'artère carotide interne gauche est étroite, la communicante postérieure un peu large.

Sur les tranches de section, on constate un infarctissement hémorragique plurifocal frais, cortico-sous-cortical, qui se surajoute à un œdème, plus particulièrement au niveau des noyaux gris centraux et des circonvolutions fronto-pariétales (fig. 2). La seule lésion ancienne consiste en une cicatrice calcarine essentiellement corticale.

Dans le tronc cérébral, au niveau du pied du pont, on retrouve un infarctissement hémorragique étendu de même type et de même âge mais plus massif que celui de l'hémisphère, qui se prolonge dans le mésencéphale (fig. 3); cette

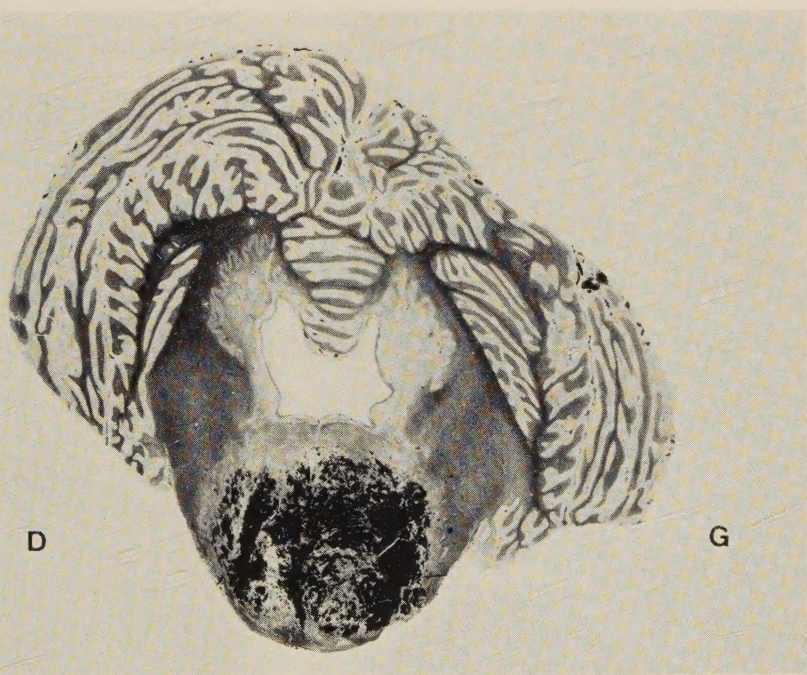


Fig. 3 Tranche horizontale ponto-cérébelleuse. Celloïdine 15 μ . Hématoxyline phosphotungstique (Mallory).

Atrophie de la moitié gauche du cervelet (la dépression postéro-latérale gauche est un artifice). Démyélinisation du hile des noyaux dentés, prédominant à gauche. Infarctissement hémorragique frais de tout le pied du pont.

lésion à beaucoup compliqué l'étude des dégénérescences secondaires des faisceaux du tronc cérébral. L'épendyme de l'aqueduc et du IV^e ventricule est épaissi mais ne bloque toutefois nulle part l'écoulement du liquide céphalo-rachidien. Dans la partie inférieure du tronc cérébral, on constate la dégénérescence du faisceau pyramidal droit que l'on suit aussi aisément du côté gauche de la moelle épinière après la décussation des pyramides.

L'hémisphère cérébelleux gauche est un peu moins volumineux que le droit et ses circonvolutions sont un peu amincies.

II. Constatations microscopiques

Hémisphère cérébral

Les leptoméninges sont épaissies et légèrement chargées d'hémosidérine à la base. On note à ce niveau une forte prolifération de cellules arachnoïdiennes, soit isolées et intimement intriquées aux fibres conjonctives, soit en nids plus ou moins arrondis; elles se caractérisent par leurs noyaux clairs et sont comparables aux unités cellulaires des méningiomes (fig. 4). De plus, on observe une légère infiltration lympho-plasmocytaire avec, dans la fosse sylvienne, quelques mastocytes. L'aspect des méninges est normal sur la convexité.

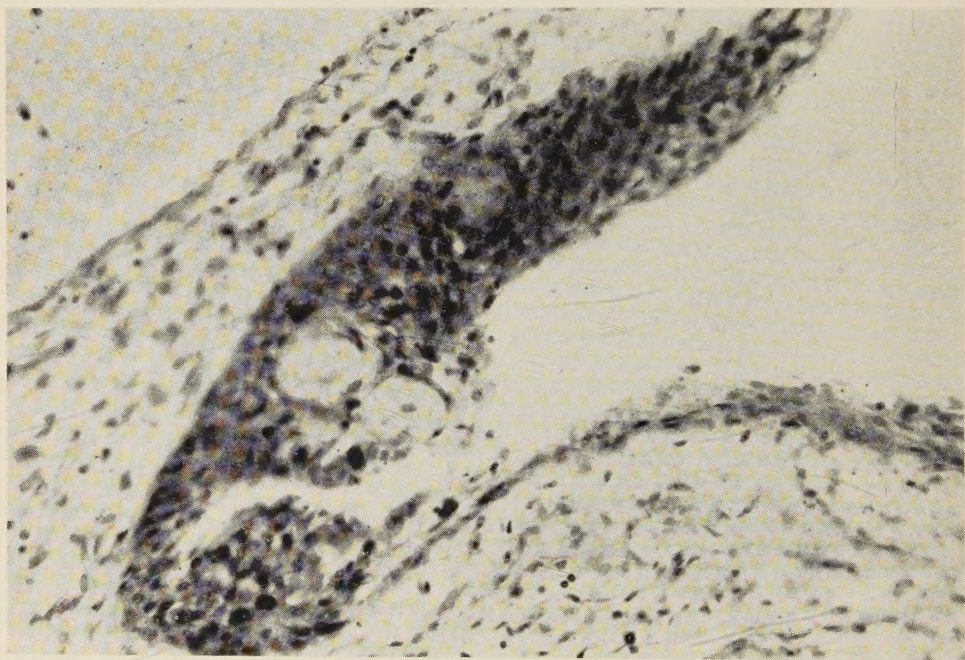


Fig. 4 Leptoméninges de la base de l'hémisphère. Celloïdine 15 μ . Nissl. 160 $\times$. Épaississement du revêtement arachnoïdien. Noter 2 corps psammeux. Rares lymphocytes.

On trouve encore de l'hémosidérine dans la macroglie activée de la couche 1, surtout dans T1 et à un degré moindre dans F3. L'infarcissement hémorragique correspond à un ramollissement qui prédomine dans les couches profondes de l'écorce et déborde dans la portion distale de l'axe blanc gyral; un autre ramollissement, identique au précédent, occupe la tête du noyau caudé, le putamen et la capsule blanche interne. Ces ramollissements ont un aspect inhabituel du fait que les pétéchies y sont volumineuses et qu'elles empiètent sur les parties œdématisées de la substance blanche des axes blancs gyraux (fig. 2); l'absence d'hémosidérine permet de les dater à moins d'une semaine. Même dans les aires non ramollies au niveau des couches profondes de l'écorce, il y a également une raréfaction neuronale qui, selon toute évidence, doit avoir précédé les lésions ischémiques hémorragiques.

Un certain nombre de ceux des axes blancs qui ne sont pas hémorragiques montrent dans leur portion distale un œdème s'accompagnant d'un éclaircissement de la myéline. Dans cette atteinte, assez bien systématisée topographiquement, l'oligodendrogliose est fortement raréfiée et ceux de ses noyaux qui subsistent sont pycnotiques. Il faut préciser que l'œdème n'est pas spongieux, qu'il ne s'accompagne d'aucune réaction macrogliale. Ces caractères plaident

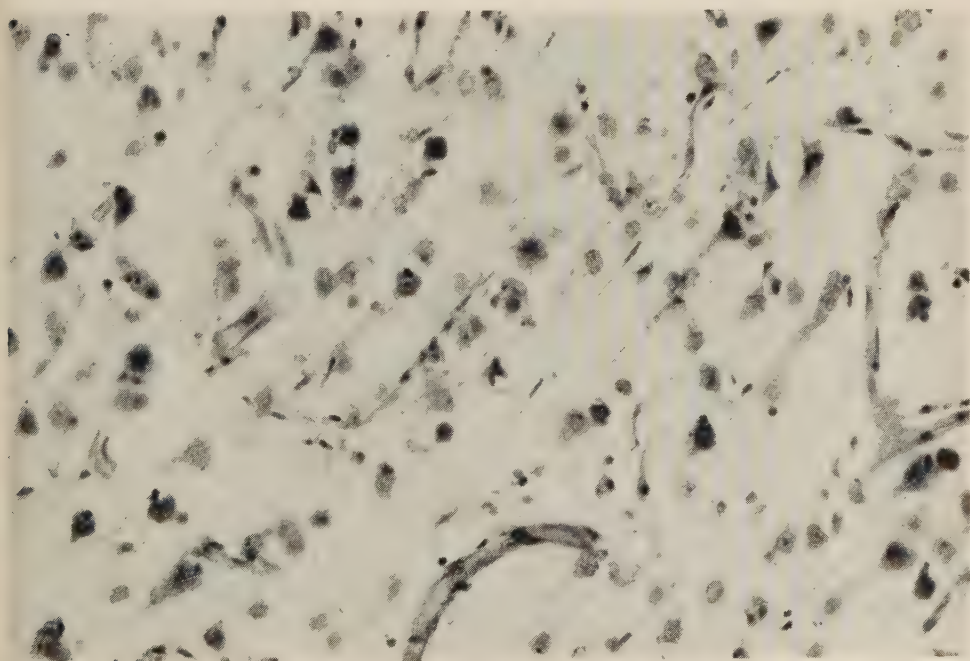


Fig. 5 Ecorce frontale, Celloïdine 15 μ . Nissl. 160 $\times$.
Nombreux bâtonnets de Nissl disposés parallèlement.

en faveur d'un processus aigu. Dans les foyers où l'œdème est massif et à plus forte raison dans les zones en infarctissement hémorragique, les capillaires sont dépourvus d'un endothélium colorable ou sont franchement nécrosés; dans les vaisseaux un peu plus volumineux la nécrose des parois est fibrinoïde. A la périphérie, en revanche, quelques artéριοles ont un endothélium qui prolifère. On trouve au niveau de l'écorce une infiltration lymphocytaire péri-vasculaire modérée ainsi qu'une infiltration microgliale diffuse sous forme de bâtonnets de Nissl, cette dernière prédominant dans la région fronto-pariétale externe (fig. 5). On remarque également quelques volumineuses inclusions neuronales intranucléaires qui ne sont toutefois pas en relation topographique avec les cellules inflammatoires (fig. 6).

Dans la cicatrice pseudo-laminaire calcarine, il y a conservation de la première couche de l'écorce; au-dessus d'elle, les ramifications artérielles ont des parois intactes. Au niveau du secteur de Sommer de la corne d'Ammon, on note une disparition neuronale et une gliose.

Le corps calleux est profondément cicatriciel; il n'y persiste que quelques fibres myélinisées. A la base du septum interventriculaire, une petite portion du trigone droit laissée en place est totalement privée de ses fibres nerveuses.

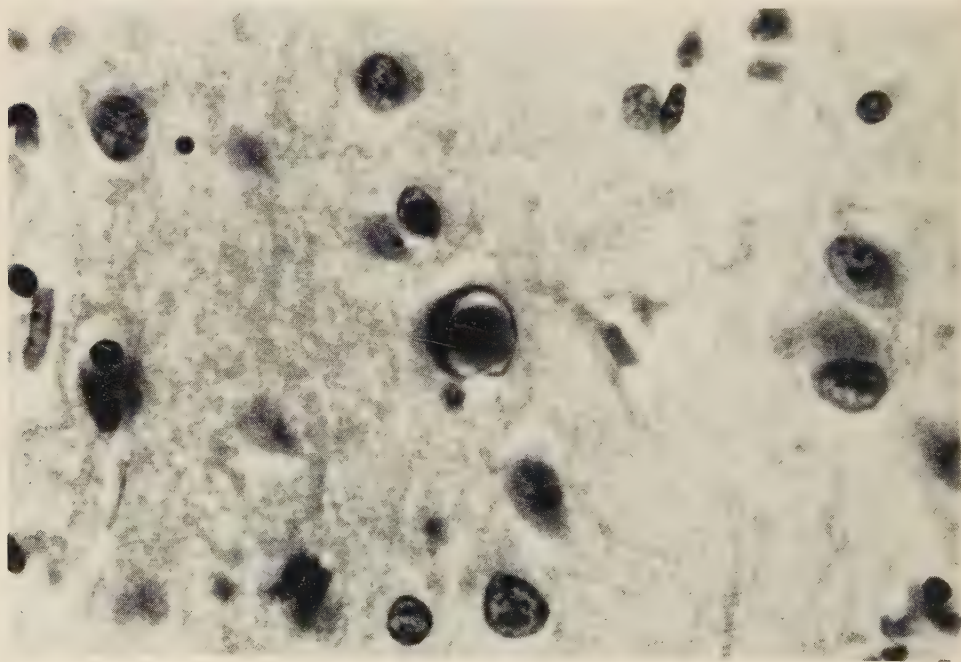


Fig. 6 Ecorce temporale. Celloïdine 15 μ . Hématoxyline-éosine, 400 $\times$.
Inclusion intranucléaire éosinophile.

Le gauche est normal. Dans le noyau centro-médian du thalamus, on observe une forte raréfaction neuronale et myélinique accompagnée d'une réaction astrocytaire nette. Si nous nous rapportons à *Riley* [22] qui admet que ce noyau reçoit des afférences du noyau denté contro-latéral, nous aurions donc affaire à une atrophie de type Gudden, en relation avec la section partielle du bras conjonctival droit. Notons à ce propos que, pour d'autres auteurs, ces afférences se projettent au niveau du noyau ventro-latéral du thalamus [1, 15]. Le corps de Luys est un peu mince, légèrement dépeuplé de ses neurones.

Il faut signaler enfin, au niveau de tous les noyaux hypothalamiques, la présence de cellules en mitose régulière, très probablement d'origine gliale (fig. 7).

Cervelet

Comme dans l'écorce cérébrale, la couche moléculaire du cervelet est le siège, des deux côtés, d'une astrocytose, un peu plus accentuée toutefois à gauche; du même côté, on note un amincissement de l'écorce cérébelleuse dans les parties supéro-interne de l'hémisphère et supérieure du vermis. Le nombre des cellules de Purkinje est diminué des deux côtés, surtout dans les zones atrophiées du cortex.

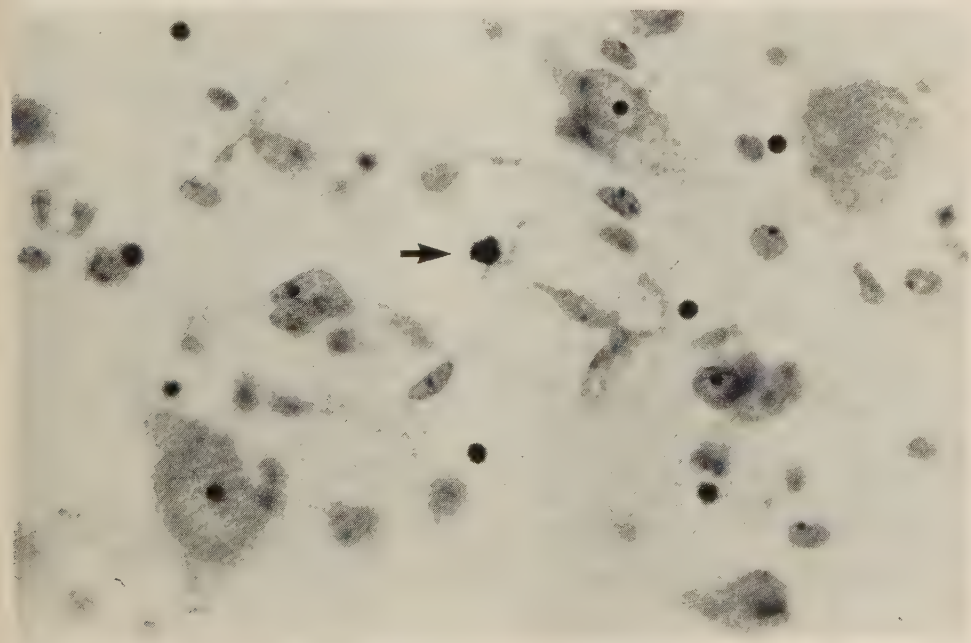


Fig. 7 Hypothalamus. Celloïdine 15 μ . Nissl. 400 $\times$.
Mitose (flèche) dont la cellule d'origine ne peut être précisée.

La raréfaction des cellules de Purkinje dans l'hémisphère cérébelleux droit est vraisemblablement imputable aux crises épileptiques. En revanche le caractère prédominant des lésions à gauche est la conséquence attendue de l'hémisphérectomie. Il s'agit donc d'une atrophie cérébelleuse croisée. La quasi-totalité des cellules de Purkinje restantes, aussi bien à droite qu'à gauche, manifestent des signes d'anoxie aiguë (éosinophilie du protoplasme, noyau pycnotique ou lysé). Par rapport à ceux de l'hémisphère cérébral, les signes d'anoxie sont modérés puisque la couche granulaire est intacte.

On constate une atrophie et une raréfaction des neurones du noyau denté et des noyaux du toit à gauche. Le hile des noyaux dentés, fortement démyélinisé des deux côtés (fig. 3), l'est cependant beaucoup plus à gauche. Nous interprétons cette différence de la façon suivante: l'ablation quasi totale du noyau rouge à droite entraîne une dégénérescence massive des fibres dentato-rubriques issues du noyau denté gauche; de l'autre côté la section chirurgicale du bras conjonctival n'a pu qu'être partielle et donc provoquer une atteinte moindre de la voie dentato-rubrique droite.

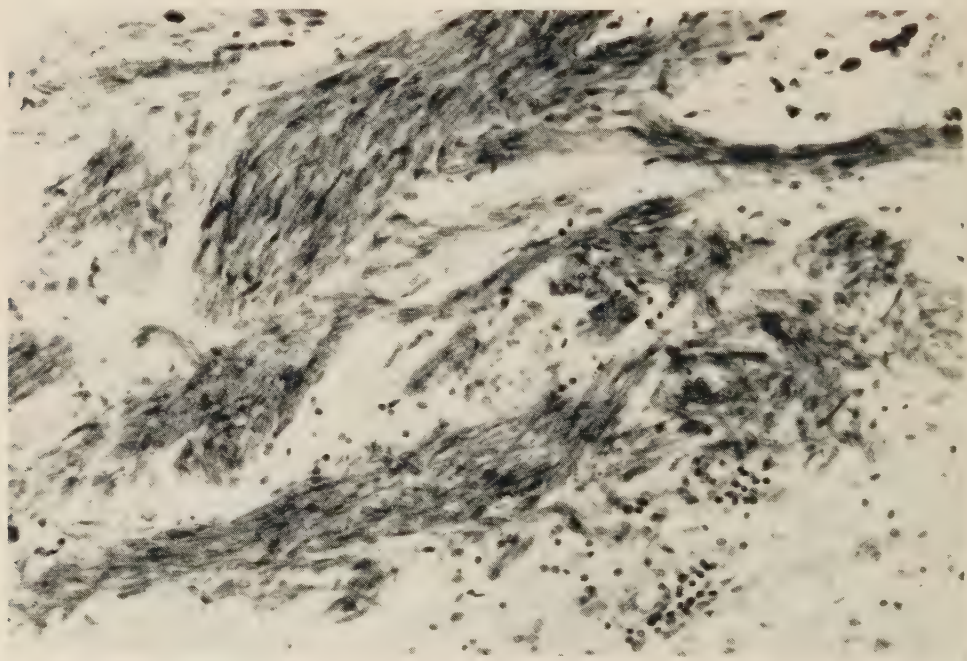


Fig. 8 Intérieur de la cicatrice opératoire au niveau mésencéphalique. Celloïdine 15 μ .

Luxol fast blue - van Gieson. 160 $\times$.

Faisceaux entrecroisés de myéline de type périphérique (pseudoneurinomes) sur le trajet intraparenchymateux de la IIIe paire droite.

L'absence de réaction axonale dans les neurones des noyaux dentés, notamment à gauche, peut être rapportée à la survie de 33 mois.

Tronc cérébral

L'infarctissement hémorragique a son centre dans le pied du pont (fig. 3); il englobe les faisceaux cortico-spinaux et les noyaux pontiques; vers le haut il se prolonge un peu dans le mésencéphale et s'épuise vers le bas à la partie inférieure du pont.

Le III^e nerf crânien droit est cicatriciel; sur son trajet intraparenchymateux, un peu en avant de son noyau d'origine, on observe une plage de faisceaux entrecroisés de gaines de myéline (fig. 8) plus intensément colorées par l'hématoxyline que la myéline du voisinage, ce qui prouve qu'il s'agit d'une myéline issue du système nerveux périphérique; la présence dans ces faisceaux de nombreux noyaux de cellules de Schwann démontre qu'il s'agit là de *pseudo-neurinomes* tels que les a décrits Heitz [11]. A la périphérie de la cicatrice, ils se prolongent sous la pie-mère et autour des vaisseaux. Les autres nerfs crâniens ne présentent pas d'altération appréciable.



Fig. 9 Partie ouverte du bulbe rachidien. Celloïdine 15 μ . Luxol fast blue - van Gieson. Loupe.

Démyélinisation du faisceau pyramidal, du lemnicus médian et de la partie inférieure du faisceaux tegmental central (latéralement au noyau olivaire inférieur).

Le *faisceau cortico-spinal droit*, totalement démyélinisé au-dessus de la décussation des pyramides (fig. 9), contient une prolifération accentuée d'astrocytes modérément tuméfiés et dont les noyaux sont pâles.

Le *faisceau tegmental central droit* qui, d'après Riley [22], est la plus volumineuse connexion entre le système extrapyramidal et la moelle épinière, est partiellement démyélinisé surtout à sa périphérie. Les fibres restantes comprennent peut-être le contingent dentato-olivaire contro-latéral [15] et probablement aussi certaines fibres olivo-pallidales. Il ne nous a pas été possible d'apprécier si la disparition des fibres prédominait dans la partie ventrale ou dorsale. L'existence dans ce faisceau d'une connexion thalamo-olivaire décrite par les classiques n'est plus guère admise [15]. En tous cas le nombre de ses fibres doit être insuffisant pour que son altération soit décelable dans un cas tel que le nôtre.

Le *faisceau longitudinal médian droit*, tout comme le faisceau mésencéphalo-spinal avec lequel il se confond, est partiellement démyélinisé, probablement du fait de son intime voisinage avec la cicatrice opératoire.

Les *faisceaux longitudinaux dorsaux* sont symétriques.

On note une importante démyélinisation du *lemniscus médian droit* (fig. 9) que l'on peut suivre jusqu'à sa décussation; il faut préciser que, malgré l'absence du thalamus, sa démyélinisation est incomplète, ce qui tendrait à démontrer que la dégénérescence rétrograde n'a pas touché toutes les fibres. L'altération neuronale bilatérale des noyaux de Goll et de Burdach (voir plus loin) laisse supposer que la décussation lemniscale n'est pas complète et que chaque faisceau contient quelques fibres homolatérales. Notons qu'à aucun endroit ne peut être mise en évidence une démyélinisation du *faisceau spino-thalamique droit* par dégénérescence antidromique.

Le *lemniscus latéral* et les neurones de son noyau sont intacts; le *corps trapézoïde* est symétrique; en revanche les neurones du *noyau olivaire supérieur* sont un peu plus pâles à droite qu'à gauche.

Les neurones des *noyaux pontiques* présentent des signes d'ischémie récente. On voit quelques neurones des noyaux antérieurs du pied du pont en dégénérescence rétrograde qu'on peut rapporter à l'altération des faisceaux cortico-ponto-cérébelleux.

Le *noyau rouge droit* est réséqué dans sa grande partie, la portion restante étant cicatricielle. Il n'y a pas de démyélinisation décelable du *faisceau rubro-spinal*.

Le hile du *noyau olivaire inférieur droit* (fig. 9) est démyélinisé du fait, à notre avis, de la dégénérescence de la volumineuse afférence qu'est le faisceau tegmental central. D'autre part ce noyau présente une raréfaction neuronale modérée dans ses segments dorsal et latéral; les neurones restants offrent des

images suggérant une altération de type rétrograde, toutefois sans augmentation appréciable du volume cellulaire. Ces altérations neuronales seraient à mettre en relation avec l'atrophie cérébelleuse croisée [1]. Si tel est le cas, ces lésions objectivent l'importance des connexions qui existent entre le noyau olivaire inférieur d'une part et le système extrapyramidal et le cervelet d'autre part. En revanche, le segment médian du noyau olivaire, dont les relations avec le vermis sont bien connues, ne subit aucune modification neuronale.

La *décrossation tegmentale*, constituée de fibres colliculaires, mésencéphalo-nigriques, nigro-mésencéphaliques et tegmentales, est partiellement démyélinisée.

Dans leur partie supérieure le *locus niger* et les *noyaux péri-pédonculaires droits* sont pris dans la fibrose des méninges, alors qu'en profondeur ils sont dissociés par l'astrocytose.

Les zones correspondant au passage des faisceaux spino-colliculaires, spino-cérébelleux, tecto-spinaux, vestibulo-spinaux (latéraux et médians), vestibulo-mésencéphaliques (latéraux et médians) sont bien myélinisées et symétriques.

Les *faisceaux solitaires* ainsi que les neurones de leur noyau, les corps restiformes et les aires fasciculées sont intacts et symétriques. Les fibres arciformes sont bien myélinisées à tous les niveaux.

Le *noyau de Goll* et le *noyau de Burdach* sont nettement atrophiés à gauche, le premier davantage que le second. La prédominance de l'atrophie au noyau de Goll est nette, même si on tient compte que normalement le noyau de Burdach contient plus de neurones. Dans le noyau de Goll droit, on trouve un petit nombre de neurones en réaction axonale, ce qui n'est pas le cas à gauche.

Il ne nous a pas été possible de mettre en évidence une asymétrie quantitative ou une différence cytologique entre les divers neurones des *formations réticulées* gauche et droite.

Moelle épinière

Les faisceaux cortico-spinaux croisé gauche et direct droit sont démyélinisés en grande partie, mais contiennent néanmoins des fibres myélinisées disséminées (fig. 10). Par conséquent, on peut conclure que le croisement des fibres pyramidales n'est pas complet et que le faisceau croisé contient quelques fibres provenant de la voie homolatérale, selon une variation indiquée par *Brodal* [1]. On pourrait émettre une seconde hypothèse selon laquelle les fibres myélinisées existant dans le faisceau direct proviennent de la voie contralatérale.

Les faisceaux de Goll et de Burdach, les faisceaux spino-cérébelleux et

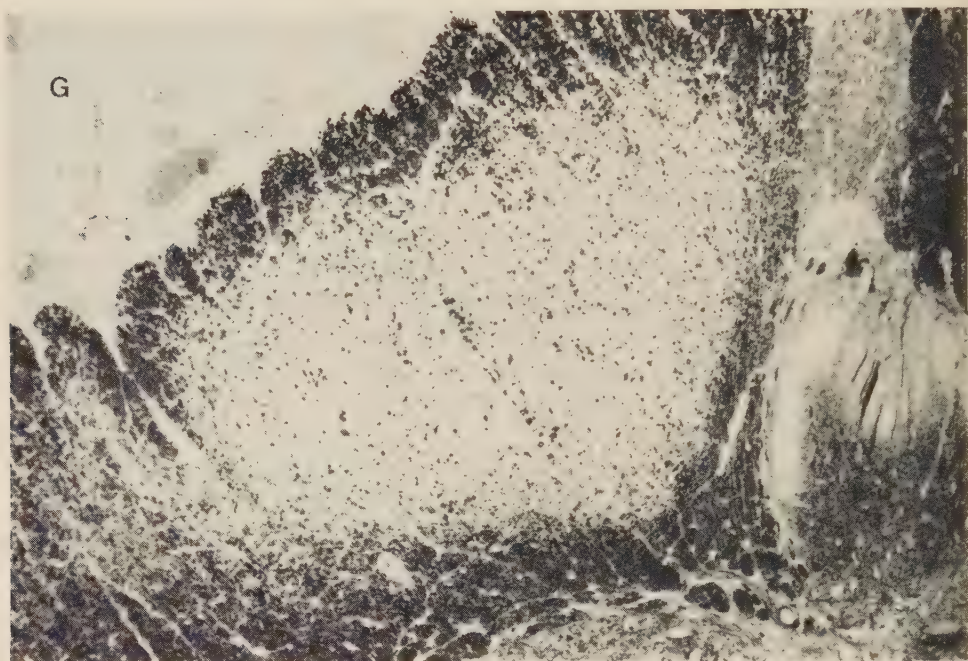


Fig. 10 Moelle cervicale. Weigert. 20 μ . 25 . .

Démýélinisation du faisceau pyramidal croisé avec conservation de nombreuses fibres (ipsilatérales?) réparties régulièrement.

spino-thalamiques ainsi que les autres faisceaux médullaires sont intacts et symétriques.

Dure-mère

La dure-mère n'est pas altérée à gauche. Du côté de l'hémisphérectomie, elle est doublée à sa face interne d'une néomembrane épaisse et fibreuse, contenant des proliférations capillaires ainsi que de rares dépôts hémossidériniques. Cette membrane est également le siège de foyers multiples d'hémorragies récentes.

Système ventriculaire

Dans les parois du ventricule latéral, des III^e et IV^e ventricules et de l'aqueduc, on observe un épaissement considérable, non inflammatoire, de l'épendyme, soit sous forme granulaire (fig. 11), soit en nappe épaisse, dans lequel les fibres de Rosenthal sont nombreuses. Malgré cette épendymite, l'aqueduc est resté perméable.



Fig. 11 Paroi de la corne temporale du ventricule latéral. Celloïdine 15 μ .
Luxol fast blue – van Gieson. 25 $\times$.
Volumineuses granulations et interruptions de l'épendyme.

Système vasculaire

Le tronc basilaire, les artères vertébrales, cérébrales postérieure et antérieure sont le siège d'une endofibrose sténosante (fig. 12) avec, par places, interruption de la lame élastique interne; l'artère cérébrale moyenne présente les mêmes lésions, à un degré moindre; les petites artères sont intactes.

Lésions gliales

A l'intérieur de l'écorce cérébrale, des noyaux dentés du cervelet et des noyaux olivaires inférieurs, on trouve une prolifération d'astrocytes évoquant ceux du type II d'Alzheimer. Cette lésion gliale prédomine dans les noyaux dentés.

Revue de la littérature

Nous croyons avoir rassemblé tous les cas d'hémisphérectomie suivie d'une vérification anatomique de l'hémisphère restant que nous avons pu trouver dans la littérature et pour lesquels nous mentionnons d'abord certaines complications cliniques post-opératoires précoces ou tardives.



Fig. 12 Artère basilaire. Celloidine 15 μ . Luxol fast blue – van Gieson. 25 $\times$. Endofibrose artérielle concentrique, peu sténosante, très cellulaire, mais sans éléments inflammatoires évidents.

Complications cliniques post-opératoires

Crockett et *Estridge* rapportent en 1951 [4] un cas d'hémisphérectomie décédé 48 heures après l'opération d'hémorragie intracrânienne massive.

Gardner signale en 1954 [10] deux cas d'hémisphérectomie décédés dans les suites opératoires immédiates, l'un d'hyperthermie, l'autre de méningite et un troisième emporté par une hypertension intracrânienne de cause inconnue 18 mois après l'opération.

En 1957, *Cabienes* et coll. [2] relatent deux cas d'engagement fatal du tronc cérébral, s'étant manifesté 72 et 82 jours après l'opération par des troubles de la conscience, une apathie, une désorientation, des nausées et des vomissements. Dans les deux cas, l'encéphalographie gazeuse avait mis en évidence une dilatation ventriculaire et l'artériographie une déviation de l'artère cérébrale antérieure. Par la suite sont apparus des crises convulsives, un coma profond et le décès.

Le même type de complication a été relevé en 1960 par *Vlahovitch* et coll. [25] un mois après l'hémisphérectomie. Les manifestations cliniques se carac-

térisaient par une apathie, une somnolence et des crises intermittentes de spasmes aux quatre membres.

En 1961, *White* [28] passe en revue 150 cas d'hémisphérectomie et constate une mortalité opératoire de 6,6%. Dans les 10 premiers jours post-opératoires, il note souvent une fièvre d'origine centrale. Comme complications cliniques précoces, il signale l'hémorragie intracrânienne et la déshydratation, alors que l'infection et l'hydrocéphalie figurent parmi les complications tardives.

En 1964, *Laine* et coll. [14] mentionnent comme complication post-opératoire immédiate l'engagement de l'hémisphère cérébral provoqué par le simple fait de tourner l'opéré du côté de l'hémisphérectomie. Ils en décrivent deux cas dont l'un est décédé brusquement alors que le second a été sauvé «in extremis» par mise en position de Trendelenburg sur le côté sain. Les mêmes auteurs relèvent une «inquiétante fragilité» des opérés face aux traumatismes crâniens et citent deux décès à la suite de chocs relativement peu violents chez des patients qui avaient fait preuve d'une excellente récupération post-opératoire. Ils constatent enfin le risque de déshydratation à la suite d'exposition prolongée aux fortes chaleurs, rencontrée dans deux de leurs cas.

De multiples complications infectieuses et des hémorragies lepto-méningées à répétition ont été notées par *Ulrich* et coll. en 1965 [24].

En 1969 *Oppenheimer* et *Griffith* [21] font l'étude anatomo-clinique de trois cas présentant les mêmes caractéristiques aussi bien dans l'évolution clinique que dans les constatations neuro-pathologiques. Ces caractéristiques en sont les suivantes :

1. Hémiplégie infantile traitée par hémisphérectomie.
2. Période sans troubles, dont la durée est de quelques années.
3. Période de détérioration aboutissant à la mort. Elle est dominée avant tout par des épisodes d'hémorragies se manifestant d'abord par la présence de sang dans le liquide céphalo-rachidien et une hypertension intracrânienne, secondairement par une hydrocéphalie obstructive.
4. Constatations post-mortem de sidérose superficielle du système nerveux central essentiellement à la base du cerveau et au niveau de la moelle épinière, d'épendymite granulaire et de foyers d'hémorragies multiples dans la membrane entourant la cavité créée par l'opération. La source des hémorragies résiderait, selon les auteurs, dans cette membrane qui est comparable histologiquement à celle de l'hématome sous-dural chronique; dans les cas d'hémisphérectomie sans complication hémorragique, la membrane serait similaire à celle d'un hygrome.

En 1970, *Falconer* et *Wilson* [7] relatent 18 cas d'hémisphérectomie, 9 gauches et 9 droites, l'âge moyen des patients étant de dix ans. Ils citent comme complication précoce deux cas de sténose de l'aqueduc et, comme complica-

tions tardives, une hydrocéphalie à pression normale et quatre hémorragies intracrâniennes. Les mêmes auteurs relèvent deux cas d'hydrocéphalie localisée à la corne temporale, probablement secondaire à des processus hémorragiques, qu'ils nomment «loculation syndrome» et dont le traitement consisterait en la mise en place d'un shunt ventriculo-atrial.

La même année, *Mathew* et coll. [16] citent un cas d'hémisphérectomie compliquée, onze ans plus tard, d'une hémorragie sous-durale du côté de l'opération et d'un «loculation syndrome»; l'intervention pour la mise en place d'une dérivation ventriculo-atriale permet d'objectiver une membrane sous-durale épaisse semblable à celle d'un hématome sous-dural chronique et la présence dans la cavité crânienne de caillots sanguins d'âges différents.

En 1970 encore, *Wilson* [26] fait de bilan de 50 cas d'hémisphérectomies effectuées par *McKissock*. Parmi les complications post-opératoires, il cite en premier lieu l'hémorragie intracrânienne survenue chez quinze patients, quatre dans les suites immédiates et onze de 7 mois à 7 ans après l'opération. Une hydrocéphalie a été constatée chez trois patients. Enfin, l'auteur signale deux cas de complication infectieuse, une méningite et une infection sinusienne survenues les premiers mois après l'intervention.

Vérification anatomique de l'hémisphère restant

C'est *Zollinger* [30] qui, en 1935, rapporte la première vérification neuro-anatomique détaillée de l'hémisphère restant. L'autopsie révèle une cavité crânienne remplie d'un liquide trouble contenant des germes Gram+ ainsi que des thromboses veineuses intracrâniennes étendues; l'hémisphère restant et le tronc cérébral ne montrent pas de lésion, mais il faut tenir compte du fait que le décès est survenu 17 jours après l'intervention.

Crockett et *Estridge* [4] mentionnent en 1951 trois vérifications d'hémisphères restants, les opérations ayant eu lieu pour tumeur cérébrale. Le premier sujet est décédé quatre mois après l'opération d'un envahissement par récurrence tumorale; dans la cavité crânienne, on trouve un kyste non communicant rempli de liquide jaune-brunâtre; les structures cérébello-pontines sont déplacées par l'infiltration tumorale. Le deuxième patient est décédé subitement d'insuffisance cardio-respiratoire 75 jours après l'intervention. Le contrôle anatomique met en évidence une cavité crânienne remplie de 300 cc d'un liquide gélatineux contenant des débris nécrotiques et du coagulat sanguin; la paroi médiane de la cavité est recouverte de sang qui comble la partie défectueuse de la paroi du III^e ventricule. Enfin, chez le troisième patient décédé 21 jours après l'hémisphérectomie, les auteurs trouvent une membrane sous-durale, un ramollissement correspondant au territoire de l'artère cérébrale an-

térieure ainsi qu'une diminution de volume du pédoncule cérébral et du pont du même côté que l'hémisphérectomie.

Cabieses et coll. [2] démontrent en 1957 une herniation de la face supérieure du cervelet à travers la tente du cervelet, une angulation de la face latérale du pédoncule cérébral ainsi qu'un déplacement évident des structures médianes vers la cavité opératoire. De plus, les auteurs notent une atrophie croisée du cervelet, une dégénérescence du faisceau cortico-spinal homolatéral, quelques altérations neuronales des cellules réticulées mésencéphaliques et des modifications dégénératives du corps calleux et de l'épendyme. Ils signalent que le thalamus et le noyau lenticulaire conservés du côté de l'hémisphérectomie ont un aspect normal.

Le même type de déformations est signalé en 1960 par *Vlahovitch* et coll. [25] chez une patiente décédée 3 mois après l'hémisphérectomie droite. A l'autopsie on trouve un engagement vers le haut du vermis supérieur et de la partie supérieure du lobe cérébelleux droit à travers le foramen de Pacchioni, ce qui entraîne une importante distorsion de la région pédonculaire et une hydrocéphalie. Les auteurs signalent sans autre précision une «dégénérescence» du tissu nerveux en relation avec l'hémisphérectomie, un œdème du pédoncule cérébral droit et une thrombose veineuse dans le pédoncule cérébelleux supérieur droit.

En 1965, *Ulrich* et coll. [24] rapportent le cas d'un patient décédé après 8 ans. L'autopsie révèle un kyste arachnoïdien et une hydrocéphalie. L'examen histologique met en évidence une sidérose de tout le système nerveux central, prédominant nettement à la base et au niveau de la moelle épinière, une épendymite granulaire ainsi qu'une diminution neuronale importante avec une gliose dans les amygdales et le flocculus cérébelleux.

Ueki [23], en 1966, analyse la dégénérescence des faisceaux nerveux dans deux cas d'hémisphérectomie. Dans le premier cas, décédé 22 jours après l'opération, l'étude, faite au moyen de la coloration de Marchi, révèle notamment une dégénérescence des faisceaux pyramidal, tecto-spinal, réticulé, de Goll et de Burdach et du lemniscus médian correspondant au côté de l'hémisphérectomie; il y a en outre des altérations neuronales dans le noyau rouge, le locus niger, les noyaux du pont et le noyau de l'hypoglosse du côté homolatéral. L'auteur signale la présence d'artifices sous forme de granulations Marchi+, qu'il reconnaît fausser l'aspect morphologique. Tous les noyaux thalamiques et le pallidum du côté de l'hémisphérectomie montrent soit des foyers de nécrose consécutifs à l'opération, soit des foyers de perte neuronale et de gliose. Dans le deuxième cas, décédé 4 ans après l'hémisphérectomie, l'autopsie montre une cavité crânienne remplie d'une membrane épaisse kystique, contenant un liquide xanthochromique, adhérent à la fois à la dure-mère et à la face interne

Auteurs	Nom- bre	Age au moment de cas de l'op.	Appareils laissés en place lors de l'op.	Indication op.	Survie post-op.	Hémor- ragie à répé- tition	Hémosi- dérose	Hydro- céphalie	Epen- dymite granu- laire	Inflam- mation dégéné- ratives du cerveau	Atrophie croisée du cerveau	Néo- mem- brane dure- mérienne
Zollinger (1935)	1 cas	43 ans	G gangli- ons de la base	Médullo- blastome cérébral	17 jours	—	—	—	—	ménin- gite puru- lente	—	—
Crockett et coll. (1951)	3 cas véri- fiés	56 ans 37 ans 67 ans	D thala- mus — G noyau caudé — D palli- dum — gyrus de l'hip- pocam- pe	Astrocy- tome Astrocy- tome Astrocy- tome malin	75 jours 4 mois 21 jours	— — —	— — —	— — —	— — —	— — non examiné	— — —	— + —
Cabieres et coll. (1957)	1 cas vérifié	23 ans	G thala- mus et noyau lenti- culaire	Syndrome HHE	72 jours	—	—	+	—	±	+	—
Vlahovitch et coll. (1960)	1 cas	12 ans	D thala- mus	Ependy- mome	4 mois	—	—	+	—	—	non examiné	—
Ulrich et coll. (1965)	1 cas	6 ans	G non pré- cisé	Syndrome HHE	env. 8 ans	+	+	+	+	+	non examiné	—
Ueki (1966)	2 cas	9 ans	G thala- mus — hypo- thala- mus	Syndrome HHE	22 jours	—	—	—	—	—	+	—

Ueki (1966) (suite)	10 ans	G et une partie du pal- lidum	Syndrome HHE	4 ans	—	±	+	—	+	+	+
Oppenhei- mer-Griffith (1969)	8 ans	D gang- lions de la base — thala-	Syndrome HHE	7 ans	+	+	+	—	+	+	+
3 cas	10 ans	D mus hypo- thala- mus —	Syndrome HHE	11 ans	+	+	+	—	+	+	+
	5 1/2 ans	G gyrus rectus et hippo- campe	Syndrome HHE	10 ans	+	+	+	+	+	+	+
Hughes- Oppenheimer vériifié (1969)	1 cas 16 ans	G non précisé	Sturge- Weber	9 ans	+	+	+	—	+	non examiné	+
Dewdney et coll. (1974)	1 cas 3 1/2 ans	D paroi du ventri- cule latéral et pôle occipi- tal	Encépha- lite	6 ans	—	±	+	—	+	—	—
Cas personnel	1 cas 16 ans	D moitié infé- rieure du noyau rouge	Malforma- tion vas- culaire culaire	33 mois	—	+	±	+	+	+	+

de l'hémisphère restant. De plus, l'auteur constate une dilatation des cavités ventriculaires et des foramens, une épendymite granulaire et une atrophie cérébelleuse croisée. Du côté de l'hémisphérectomie, le thalamus et l'hypothalamus (restés en place) sont profondément cicatriciels. Dans le tronc cérébral, il existe une dégénérescence des faisceaux pyramidal, longitudinal médian et pallidopédonculaire du même côté, ainsi qu'une atrophie du locus niger et du noyau olivaire inférieur. Le lemniscus médian est intact.

Les constatations morphologiques des trois cas décrits en 1969 par *Oppenheimer* et *Griffith* [21] consistent en une dégénérescence du faisceau pyramidal, une atrophie croisée du cervelet, une dégénérescence homolatérale ou bilatérale du hile du noyau denté, enfin en hémorragies veineuses terminales en dedans et en dehors de l'hémisphère restant.

Hughes et *Oppenheimer* [12] rapportent en 1969 un cas d'hémisphérectomie identique aux trois précédents et constatent à l'autopsie une sidérose du système nerveux central se situant, comme chez les trois autres, à la base du cerveau et au niveau de la moelle épinière. Il existe aussi une atrophie cérébelleuse croisée et une perte neuronale dans l'olive inférieure du côté de l'hémisphérectomie.

Enfin *Dewdney* et *Kepes* [6] décrivent, dans un cas décédé 6 ans après l'hémisphérectomie, une hydrocéphalie de l'hémisphère restant et une épendymite granulaire déterminant l'obstruction de l'aqueduc. Malgré la présence de pigment hémossidérinique, il n'y a pas d'argument en faveur d'une hémorragie intracrânienne post-opératoire.

Commentaires

Dans les 14 cas de la littérature dont la description de l'hémisphère restant est suffisamment détaillée pour être utilisable dans une étude d'ensemble, les altérations morphologiques les plus souvent rencontrées sont: une néomembrane sous-durale d'épaisseur variable du côté de l'hémisphérectomie (6 cas), une épendymite granulaire (7 cas) avec occlusion de l'aqueduc et hydrocéphalie consécutive (5 cas), une dégénérescence de certains faisceaux nerveux du tronc cérébral (6 cas), une atrophie cérébelleuse croisée (6 cas) et une hydrocéphalie par engorgement du tronc cérébral (2 cas).

Dans un tableau comparatif sont rassemblées les modifications morphologiques rapportées dans la littérature et celles constatées par nous-même.

Dans notre cas, aux altérations résultant de l'hémisphérectomie il faut ajouter celles des complications cliniques terminales et les lésions que l'épilepsie a pu causer et qui ont pu précéder l'opération.

I. Lésions secondaires à l'hémisphérectomie

La *réaction inflammatoire* méningée et parenchymateuse que nous avons constatée, à savoir une infiltration lympho-plasmocytaire, une prolifération de la microglie en bâtonnets dans la substance grise et des inclusions intranucléaires, peut être interprétée de deux façons :

- a) l'inflammation serait secondaire à l'intervention et aurait la valeur de phénomènes de résorption de tissus traumatisés;
- b) ces éléments traduiraient une méningo-encéphalite à laquelle il y aurait peut-être lieu de rapporter l'aggravation clinique du 21. 8. 1968, qui ne peut être mise en relation avec aucune autre des lésions décrites. L'hypothèse n'est pas exclue qu'il s'agisse d'une encéphalite à virus lents. Toutefois, il faut reconnaître que le nombre des inclusions intranucléaires n'est pas significatif, de même que l'infiltration inflammatoire, trop discrète pour qu'on admette sans autre une neurovirose.

La *néoformation membraneuse sous-durale* disposée en regard de la cavité opératoire est comparable à celle signalée dans certains autres cas. Son interprétation pathogénique diffère selon les auteurs. Si certains supposent que cette néomembrane est la conséquence d'une hémorragie persistante [16, 21], d'autres en revanche l'ont constatée en l'absence de saignements anciens ou récents [6, 23]. Etant bien entendu que les dépôts hémosidériniques modestes notés dans notre cas sont le reflet d'une ancienne hémorragie, ils ne suffisent toutefois pas à expliquer l'importance de la membrane néoformée qui, d'ailleurs, par la régularité de sa stratification, n'a aucune ressemblance histologique avec un hématome sous-dural organisé. Il nous semble qu'il serait plus logique de considérer cet épaississement de la face interne de la dure-mère comme une tentative de comblement. Nous avons en effet constaté une réaction semblable de cette membrane dans quelques cas de profonde rétraction des hémisphères cérébraux (infirmes moteurs par exemple) et cet état pourrait donc être provoqué par la diminution de la pression intracrânienne. Il y aurait alors d'interpréter cette néomembrane comme une conséquence mécanique directe de l'hémisphérectomie. Cette réaction fréquente de la dure-mère pourrait être la source des hémorragies à répétition rapportées par quelques auteurs [12, 16, 21, 24, 26, 28].

L'*hémosidérose des méninges et des couches superficielles de l'écorce* est sans doute la conséquence d'une hémorragie, imputable soit à la dysplasie vasculaire, soit à l'opération. Par l'étude des cicatrices méningées post-hémorragiques des anévrysmes rompus, on sait bien que le sang extravasé détermine une prolifération du tissu conjonctif. La *fibrose méningée* serait donc à rapporter pour une part à l'hémorragie, pour une part à l'inflammation.

Certains auteurs [12, 21] insistent sur le rôle favorisant que l'hémorragie pourrait encore jouer dans la genèse de l'*épendymite granulaire* mais, comme d'autres [6, 23] la trouvent en l'absence de tout indice d'hémorragie, il paraît improbable que l'hémosidérose constatée dans notre cas soit seule responsable de cette épendymite granulaire étant donné son peu d'importance. Nous considérons donc aussi cette dernière comme une réaction proliférative, dont la pathogénie serait très proche de celle de l'épaississement de la dure-mère ou même identique à elle.

Il semble évident que l'*hydrocéphalie* de notre cas est liée en partie à l'épendymite granulaire dont le caractère sténosant est manifeste, en partie à la fibrose méningée de la base du cerveau; mais il ne faut pas négliger un troisième facteur, à savoir l'élargissement de l'hémisphère qui, non retenu face à la cavité opératoire, détermine une convexité du septum vers la droite, amplifiant encore l'élargissement ventriculaire.

A notre connaissance, l'*endofibrose artérielle* n'a pas été rapportée dans d'autres vérifications de l'hémisphère restant. Plusieurs facteurs peuvent être envisagés à son origine :

- les méningites chroniques sont une cause bien connue d'endofibrose artérielle. Toutefois, comme aucune cellule inflammatoire n'occupe l'épaisseur de la paroi, bien qu'il subsiste un exsudat méningitique, il est peu probable que l'étiologie de cet épaississement soit inflammatoire.
- l'élimination d'un territoire artériel important du fait de l'hémisphérectomie entraîne « ipso facto » une baisse du débit sanguin. Si on peut donc admettre une endofibrose « ab inusu » pour certaines artères de la base du cerveau, notamment pour les moignons des artères cérébrales du côté opéré, il est plus difficile de l'admettre pour le tronc basilaire et les deux artères vertébrales dont le débit ne devrait avoir été que peu modifié pour autant que le schéma du polygone de Willis eût été normal.
- reste une dernière hypothèse que l'endofibrose est directement liée au complexe de la malformation vasculaire qui a motivé l'intervention.

La *cicatrice de ramollissement* de la région calcarine a pu être favorisée par cette sténose, ajoutée à certains incidents cliniques et d'autres facteurs pathogéniques que nous ne connaissons pas.

Les *pseudoneurinomes* sont des formations de taille microscopique que l'on rencontre presque exclusivement dans la moelle épinière et qui restent silencieuses cliniquement. D'après Heitz [11], il s'agit de la prolifération de cellules de Schwann hétérotopiques. Rencontrés dans des points de topographie bien précisés de la moelle, leur développement est souvent en rapport avec des traumatismes médullaires; en ce qui concerne les moelles normales, leur présence est en revanche difficilement explicable à moins qu'on ne les considère comme

des dysplasies mineures. Certains auteurs [9, 29] pensent qu'ils représentent des tentatives de régénérescence du tissu médullaire (éléments du système nerveux central) mais on n'en voit pas bien la logique puisqu'il s'agit là indiscutablement d'éléments issus du *système nerveux périphérique*. Dans notre cas, la présence de cette réaction proliférative de cellules de Schwann à l'intérieur même de la cicatrice évoque fortement une étiologie traumatique. Alors qu'il est exceptionnel de trouver des pseudoneurinomes plus hauts que la moelle cervicale si on se rapporte à la littérature [11], il est intéressant de souligner leur position atypique dans ce cas.

De même nous considérons comme une réaction cicatricielle la *prolifération des cellules arachnoïdiennes*, car leur couche est beaucoup plus épaisse à la base du cerveau, près de la cicatrice, que sur la face externe de l'hémisphère.

II. Lésions secondaires à l'épilepsie

Elles existent sous forme d'une raréfaction des cellules de Purkinje, déjà bien visible dans l'hémisphère cérébelleux droit, exempt de l'atrophie croisée, et d'une sclérose ammonienne. La spécificité de cette lésion de la corne d'Ammon est contestée par certains auteurs, dont *Morel et Wildi* [18] qui ont démontré dans un travail statistique que seuls 18% des patients épileptiques adultes en étaient porteurs.

III. Autres lésions

Ce cas, quasiment expérimental, est à notre connaissance le seul auquel manque l'un des deux *hypothalamus*. En l'absence de toute manifestation endocrinienne, il démontre indiscutablement qu'un seul hypothalamus suffit au bon équilibre endocrinien¹.

L'attention devrait être attirée sur le fait que l'hémisphère restant contient des *mitoses*. Bien que celles-ci se manifestent exclusivement dans l'hypothalamus, ce phénomène ne trouve pas d'explication car il est impossible de préciser quelles souches de cellules se divisent. Comme elles se rencontrent surtout à l'extérieur des formations magnocellulaires (noyau supra-optique, noyau para-ventriculaire), nous les rapporterions volontiers à une réaction de la série gliale. Il n'en reste pas moins qu'il est étonnant que ce soit uniquement dans

¹ Toutefois, il faut encore tenir compte dans cette appréciation que l'obésité signalée par la clinique, non vérifiée à l'autopsie, pourrait être attribuée à un dérèglement soit thyroïdien soit hypothalamique, mais le précision manque malheureusement en ce qui concerne la date de l'apparition de cette obésité et sa durée, de sorte qu'on ignore si elle a précédé ou non l'opération et si elle s'est accentuée à un moment donné.

l'hypothalamus que se localise ce phénomène (tentative d'hyperplasie compensatrice?).

Aucune des vérifications publiées de l'hémisphère restant ne mentionne de prolifération d'*astrocytes ressemblant à ceux du type II d'Alzheimer*. Cette transformation de la macroglie est liée aux encéphalopathies hépatiques et à la dystrophie spongieuse héréditaire (dans laquelle le foie n'est pas affecté). Dans le cas III de la publication de *Mirimanoff* [17] concernant cette affection de l'enfant, la présence dans l'écorce de tels astrocytes, nombreux et très caractéristiques (voir fig. 6 de son travail), dans des territoires exempts de spongieuse, est peut-être un indice que cette transformation des astrocytes pourrait précéder celle-ci. Pour en revenir à notre cas, le poids de l'hémisphère, sa convexité en regard de la cavité opératoire, l'éclaircissement de la substance blanche plaident fortement pour un œdème, malgré l'absence de spongieuse.

Enfin, il faut noter que les infarctissements hémorragiques du cerveau et du tronc cérébral sont vraisemblablement secondaires à l'épisode terminal de défaillance cardiaque.

Résumé

Suivant un bref historique et la revue de la littérature, description d'un cas exceptionnel d'hémisphérectomie totale dont l'intérêt majeur réside dans son étendue, puisqu'elle se prolonge jusqu'au noyau rouge. L'auteur analyse dans le détail les dégénérescences secondaires des faisceaux nerveux du tronc cérébral.

L'étude histologique de l'hémisphère restant, de ses membranes et du cer-
velet, mettent en évidence:

1. une néomembrane sous-durale dans la cavité opératoire, une prolifération de cellules arachnoïdiennes et une épendymite granulaire, interprétées comme une tentative de comblement du vide produit par l'opération;
2. une inflammation méningo-encéphalique et de rares inclusions intranucléaires, pour lesquelles l'hypothèse est proposée d'une encéphalite à virus lent ou d'un processus lent de résorption.

Enfin, au vu de la clinique, ce cas quasi expérimental démontre qu'un seul hypothalamus est suffisant pour assurer un bon équilibre hormonal.

Summary

The author described a case of extensive total hemispherectomy extending to the red nucleus, gave a review of the literature of such conditions together with a brief historical review. He analysed in detail the secondary degenerative changes of the nervous tracts within the brainstem.

The histological study of the remaining hemisphere, the cerebellum and the membranes revealed the following:

- 1) a false sub-dural membrane within the surgical space, proliferation of the arachnoidal cells and a granular ependymitis, changes which were interpreted as an attempt to fill the empty space resulting from the operation;
- 2) an inflammatory meningo-encephalitis with rare intra-nuclear inclusions quite suggestive of a reaction due to a slow virus or of a slow resorptive process.

From a clinico-pathological point of view, this case, an almost experimental model, illustrated the possibility that only one hypothalamus would be sufficient to maintain a good hormonal equilibrium.

Bibliographie

- [1] Brodal A.: Neurological anatomy in relation to clinical medicine. Oxford University Press, 2e éd. (1969).
- [2] Cabieres F., Jeri R. et Landa R.: Fatal brain-stem shift following hemispherectomy. *J. Neurosurg.* 14, 74-91 (1957).
- [3] Castaigne P., Escourolle R., Laplane D., Berger B. et Augustin P.: Etude anatomo-clinique d'un cas de sidérose marginale du système nerveux central. *Rev. neurol.* 116, 105-118 (1967).
- [4] Crockett H.G. et Estridge N.M.: Cerebral hemispherectomy. A clinical, surgical and pathologic study of four cases. *Bull. Los Angeles neurol. Sciences* 16, 71-87 (1951).
- [5] Dandy W.E.: Removal of the right cerebral hemisphere for certain tumors with hemiplegia. *J. Amer. Med. Ass.* 90, 823-825 (1928).
- [6] Dewdney A.W. et Kepes J.J.: Late hemispherectomy complications. *J. Kansas Med. Soc.* 75, 42-46 (1974).
- [7] Falconer M.A. et Wilson P.J.E.: Complications related to delayed hemorrhage after hemispherectomy. *J. Neurosurg.* 30, 413-426 (1969).
- [8] Feld M.: L'hémisphérectomie totale et subtotale. Considérations de technique opératoire. *Rev. neurol.* 87, 525-532 (1952).
- [9] Freeman L.W.: Return of function after complete transection of the spinal cord of the rat, cat and dog. *Ann. Surg.* 136, 193-205 (1952).
- [10] Gardner W.J.: Removal of cerebral hemisphere for glioma. *Proc. 5th int. Cong. Neurol. Lisbonne* 4, 307-313 (1954).
- [11] Heitz Ph.: Contribution à l'étude des pseudoneurinomes. *Minerva neurochir.* 13, 103-128 (1969).
- [12] Hughes J.T. et Oppenheimer D.R.: Superficial siderosis of the central nervous system. *Acta neuropath.* (Berl.) 13, 56-74 (1969).
- [13] Krynauw R.A.: Infantile hemiplegia treated by removing one cerebral hemisphere. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 13, 243-267 (1950).
- [14] Laine E., Pruvot P. et Osson D.: Résultats éloignés de l'hémisphérectomie dans les cas d'hémiatrophie cérébrale infantile génératrice d'épilepsie. *Neuro-chirurgie, Paris* 10, 507-522 (1964).
- [15] Masquin P. et Trelles J.O.: Précis d'anatomo-physiologie normale et pathologique du système nerveux central. Ed. Doin Paris, 4e éd. (1966).
- [16] Mathew N.T., Abraham J. et Chandy J.: Late complications of hemispherectomy: report of a case relieved by surgery. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 33, 372-375 (1970).
- [17] Mirimanoff P.: La dystrophie spongieuse héréditaire des enfants (Canavan: van Bogaert-Bertrand). *J. Neurol. Sci.* 28, 159-185 (1976).
- [18] Morel F. et Wildi E.: Sclérose ammonienne et épilepsies. Etude anatomopathologique et statistique. *Acta neurol. psychiat. Belg.* 2, 61-74 (1956).
- [19] Norman R.M.: The neuropathology of status epilepticus. *Med. Sci. Law* 4, 46-51 (1964).
- [20] Olszewski J. et Baxter D.: Cytoarchitecture of the human brain stem. Ed. S. Karger A.G. Basel (1954).
- [21] Oppenheimer D.R. et Griffith H.B.: Persistent intracranial bleeding as a complication of hemispherectomy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 29, 229-240 (1966).
- [22] Riley H.R.: An atlas of the basal ganglia, brain stem and spinal cord. Hafner publishing Company New York, 2e éd. (1960).
- [23] Ueki K.: Hemispherectomy in the human with special reference to the preservation of function. *Progress in Brain Research* 21 B, 285-338 (1966).
- [24] Ulrich J., Isler W. et Vassalli L.: L'effet d'hémorragies leptoméningées répétées sur le sys-

- tème nerveux (la sidérose marginale du système nerveux central). *Rev. neurol.* 112, 466-471 (1965).
- [25] *Vlahovitch V.B., Gros C. et Costeau J.*: Forme particulière d'engagement cérébral après hémisphérectomie. *Neuro-chirurgie* 6, 245-248 (1960).
- [26] *Wilson P.L.E.*: Cerebral hemispherectomy for infantile hemiplegia. A report of 50 cases. *Brain* 93, 147-180 (1970).
- [27] *Wertheimer P., Coutelle A. et Fischer G.*: Les résultats de l'hémisphérectomie. Réflexions sur une statistique. *Neuro-chirurgie* 10, 554-557 (1964).
- [28] *White H.H.*: Cerebral hemispherectomy in the treatment of infantile hemiplegia. Review of the literature and report of two cases. *Confin. neurol.* 21, 1-50 (1961).
- [29] *Wolman L.*: Post-traumatic regeneration of nerve fibres in the human spinal cord and its relation to intramedullary neuroma. *J. Path. Bact.* 94, 123-129 (1967).
- [30] *Zollinger R.*: Removal of left cerebral hemisphere. Report of a case. *Arch. Neurol. Psychiat.* Chicago 34, 1055-1064 (1935).

Adresse de l'auteur:

Dr. F. Targari

Division de neuropathologie, Institut de pathologie

Bd de la Cluse 40, 1200 Genève

